Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik
der Universität München.
Direktor: Geheimrat Professor Dr. Oswald Bumke.

Zur Klinik der Pseudobulbärparalyse

mit besonderer Berücksichtigung der Entstehung des Zwangslachens und Zwangsweinens.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der
medizinischen Fakultät der Ludwig-Maximilians-
Universität zu München
vorgelegt von

Hermann Frank
aus
Baden-Baden.

München 1927

Druck der Salesianischen Offizin.

Aus der Psychiatrischen und Nervenklinik
der Universität München.
Direktor: Geheimrat Professor Dr. Oswald Bumke.

Zur Klinik der Pseudobulbärparalyse

mit besonderer Berücksichtigung der Entstehung des Zwangslachens und Zwangsweinens.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der
medizinischen Fakultät der Ludwig-Maximilians-
Universität zu München
vorgelegt von

Hermann Frank
aus
Baden-Baden.

München 1927

Druck der Salesianischen Offizin.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät München.
Referent: Professor Dr. A. Bostroem.

Meinen Eltern
in Dankbarkeit gewidmet.

Der Symptomenkomplex der Pseudobulbärparalyse, der bei bilateralen Gehirnprozessen verschiedenster Ätiologie auftreten kann, hat in lokalisatorischer Hinsicht anfänglich zu den verschiedensten Theorien Anlass gegeben. Heute kann die Pathogenese des Syndroms wohl dahin beantwortet werden, dass es sich beim Zustandekommen desselben handeln kann:

1. um Herde, die die corticobulbäre Bahn schädigen; wobei der Sitz, ob mehr zentral oder mehr bulbär, ohne Belang ist.
2. um Prozesse im Gebiet der Stammganglien und
3. um cerebellare Läsionen — bezw. bei 2) und 3) um Läsionen von Bahnen aus diesen Gebieten.

Meistens wird es sich um Kombinationen handeln, da die zugrunde liegenden Prozesse zum Grossteil multiple sind.

Dass es sich immer um bilaterale Prozesse handelt, darf heute als die allgemeine Ansicht angesehen werden. Die meisten Autoren stehen den bekannt gewordenen Fällen mit einseitigem Herd höchst skeptisch gegenüber. Einen klinischen Ausdruck findet diese Tatsache darin, dass sich der pseudobulbärparalitische Symptomenkomplex fast immer nach dem zweiten oder wiederholten Schlaganfall, selten nach dem ersten, entwickelt. Schaffer meint, dass bei Fällen, in denen ein einziger Insult das Bild entstehen liess, man immer „an die Existenz eines vorausgegangenen, spurlos zur Entwicklung gelangten, sog. ‚praeparatorischen' Herdes" zu denken habe. — Ein von diesem Autor veröffentlichter Fall, scheinbar durch „einseitigen corticalen Herd" hervorgerufen, zeigte bei der Obduktion alte Herde im Cerebellum und im Pons der Gegenseite. Auch Liepmann veröffentlichte einen Fall von scheinbar einseitigem Herd, bei dem die Autopsie eine wahrscheinliche Hypoplasie (muldenförmige Einziehung) beider Zentralwindungen ergab, also ein von vornherein minderwertiges Operculum Rolandi.

Jakob meint in einer früheren Arbeit allerdings, dass man das Vorkommen von Pseudobulbärparalyse bei einseitigem Herd unbedingt annehmen müsse und erklärt die 7 Fälle (aus einer Zusammenstellung der älteren Literatur) im Anschluss an v. Monakows[1] Studien über die Aphasie als ein „Chronischwerden der Initialerscheinungen" bei besonders ausgedehnten Herden, da im unmittelbaren Anschluss an einen Insult dysarthrische und dysphagische Beschwerden öfters beobachtet wurden, die sich aber normaliter schnell und weitgehend zurückbilden. Jakob selbst berichtet aber, dass eine Reihe von Autoren derartige Fälle als ungenügend anatomisch geprüft abgewiesen haben. (Letzteres dürfte heute wohl der Ansicht der meisten Forscher entsprechen.)

Den das Bild der Pseudobulbärparalyse hervorrufenden Herd genauer zu lokalisieren, und an Hand einer genauen Symptomatologie verschiedene Gruppen herauszuarbeiten, wurde bereits wiederholt versucht.

Während Lépine[2] zunächst in der Pseudobulbärparalyse nur eine der Diplegie analoge Störung, mit cerebralem Sitz, annahm, finden wir bei Oppenheim und Siemerling eine strenge Trennung zwischen reiner cerebraler Form und cerebrobulbärer Mischform, und es wurde u. a. von Notnagel (1879)[3] auf differentialdiagnostische Merkmale hingewiesen, nach denen man diese Formen auch intra vitam nach ihrem verschiedenen klinischen Verlauf sollte diagnostizieren können. Die Mischformen sollten durch Kehlkopfsymptome, Respirations- und Zirkulationsstörungen kompliziert sein, was bei reinen Fällen in Wegfall kam. Diese Trennung klinisch durchzuführen hat sich aber bald als irrig erwiesen.

Die Fälle, bei denen es sich um bilaterale Rindenherde handelt, sind übrigens sehr selten (Oppenheim, Wartenberg u. a.). In der Mehrzahl handelt es sich um Herde im subcorticalen Marklager, in der inneren Kapsel oder den zentralen Ganglien. Dass

---

[1] siehe Jakob.
[2] cit. nach Jakob.
[3] cit. nach Jakob.

die Höhe des Sitzes das klinische Bild nicht beeinflusst, wurde bereits eingangs gesagt; „ob die Herde im Cerebrum oder Hirnstamm gelegen sind, stets werden sie die supranucleären Fasern affizieren, im grossen und ganzen klinisch dieselbe Form auslösen“ (Jakob).

Dagegen trennt Jakob von der Gesamtzahl eine kleine Gruppe ab, die er als „cerebrobulbäre Mischform im engeren Sinn“ bezeichnet und versteht darunter die Kombination von apoplektiformer und Pseudobulbärparalyse.

Eine andere Einteilung versuchte Brissand[1]: er unterscheidet eine corticale und eine zentrale Form, die er nach der Art der motorischen Ausfallserscheinungen und der psychischen Begleiterscheinungen unterschied. Er nimmt dabei für die entsprechenden Muskelgruppen zwei Arten von Entladung an: „Das methodisch-physiologische Zusammenarbeiten, das dem Einfluss der Rinde unterliegt, und die nach jeweiligen Zwecken verschiedenen Kombinationen dieses methodischen Ablaufes, ein Associieren für spezielle Akte, welche Rolle den sekundären, nach physiologischer Bedeutung und Lage — zwischen Kortex und bulbo-protub. Kernen — intermediären Zentren, den ‚centres d'habitude‘, gelegen in den Stammganglien, beizumessen ist“ (cit. nach Jakob).

Es wurde bereits erwähnt, dass die Läsionen der cortico-bulbären Bahnen im allgemeinen dieselben Symptome machen, ob sie näher der Rinde oder näher den Bulbi sitzen. Fernerhin werden bei der Pseudobulbärparalyse nur selten Pyramidenaffektionen vermisst (von 116 von Jakob zusammengestellten Fällen sind nur 3 reine; 2 Fälle von Wartenberg; einzelne Fälle von Urstein[1]; einzelne juvenile Fälle). Letztere Tatsache veranlasst Wartenberg bei einem reinen Fall mit grosser Wahrscheinlichkeit auf einen Ponsherd zu schliessen, da nach einer encephalitischen Erkrankung bei beiderseitigem Freibleiben der Pyramidenbahn ein höherer Sitz viel unwahrscheinlicher ist (getrennter Verlauf von den Pyramidenbahnen im Pons!).

---

[1] cit. nach Wartenberg.

Auch Lhermitte und Cuel diagnostizierten intra vitam mit Wahrscheinlichkeit einen Ponsherd bei einem Fall, in dem ausser dem pseudobulbären Symptomenkomplex (Dysarthrie, Dysphagie, Speichelfluss, Zwangsweinen und -lachen, Facialisparese, dabei im Gegensatz zu Wartenbergs Fall Pyramidensymptome) ausgesprochene cerebellare Symptome vorlagen (spastischer Gang, Hin- und Herwackeln des Rumpfes, ohne dass die Arme mitschwingen, breitbeiniges Stehen, Asynergie — —). Anstatt eine Läsion der corticobulbären Bahn und eine solche des Kleinhirns bzw. der Kleinhirnbahnen anzunehmen, scheint es den Autoren viel wahrscheinlicher einen einzigen Herd am Fusse der Brücke zu lokalisieren, woselbst beide Bahnen gleichzeitig getroffen sind.

Diese Überlegungen scheinen aber gerade bei unserem Krankheitsbild nicht stichhaltig, da es sich erfahrungsgemäss meistens um multiple Herde handelt und folglich gar kein Bedürfnis besteht, wie bei anderen nervösen Erkrankungen, möglichst mit einem Herde auszukommen. Jedenfalls dürften diese lokaldiagnostischen Erwägungen allgemein kaum in Frage kommen.

Tschugunoff betont unter den Fällen von Pseudobulbärparalyse verschiedener Genese eine hereditäre resp. familiäre Form, der eine „nutritive und formative Schwäche" des cortico-bulbären Anteils der Pyramidenbahn zugrunde liegt, bei der als streng symmetrische Systemerkrankung die cortico-spinale Bahn nicht in Mitleidenschaft gezogen ist. Er sieht darin eine analoge Erkrankung zu der hereditären spastischen Di- und Paraplegie und möchte alle diese Formen zusammenfassen als „eine hereditäre resp. familiäre Sklerosis der Pyramidenbahn mit ihren Varietäten: a) corticolumbale (spastische Paraplegie), b) cortico-spinale (spast. Diplegie) und c) cortico-bulbäre (Pseudobulbärparalyse). In dem von dem Autor mitgeteilten Fall finden sich alle typischen Symptome; Erkrankung begann in frühester Kindheit; progressive Tendenz; eine familiäre Schwäche der Sprachfunktion macht die Heredität wahrscheinlich.

Gegenüber all diesen Sondergruppen, deren Abtrennung intra vitam doch immer mehr oder weniger unsicher bleibt oder nur sehr selten durchführbar ist, kann klinisch wirklich durchgeführt werden eine Einteilung in zwei Hauptformen, die besonders in letzter Zeit,

durch das Studium der Encephalitis epidemica und der Wilsonschen Krankheit, noch mehr herausgearbeitet wurde; die Differenzierung in eine Form, bei der in der Hauptsache cortico-bulbäre Bahnen betroffen sind und in eine solche, bei der vorwiegend die Stammganglien affiziert sind.

Bei der echten Pseudobulbärparalyse (der Paralysis glosso-labio-pharyngealis) handelt es sich wirklich um eine Paralyse bzw. Parese in den betreffenden Muskelgebieten, eine Paralyse, die durch ihren nichtatrophischen Charakter ausgezeichnet ist. „Eine weitere Besonderheit ist die, dass die der Herrschaft des Willens entzogenen Muskeln auf emotivem, automatischem und reflektorischem Wege in Aktion gelangen können". (Oppenheim.) Die Parese ist eine spastische. Das wesentliche bleibt aber, und dies im Gegensatz zur zweiten Form, dass die in Frage kommenden Muskelgebiete dem Einfluss des Willens entzogen sind.

Hiervon zu trennen ist ein Symptom, das zunächst der paralytischen Form in weitgehendem Masse ähnelt: nämlich ebenfalls Dysphagie und articulatorische Sprachstörungen und wie diese eine starre Mimik. Des Näheren zeigt sich aber, dass es sich nicht um eine eigentliche Lähmung oder Parese der Lippen- Zungen- Gaumenmuskulatur handelt, dass die willkürliche Innervation dieser Muskeln primär gar nicht gestört ist. Es handelt sich um eine „Gruppe von Krankheitserscheinungen pseudobulbärer Art, die ausschliesslich mit extrapyramidalen Bewegungsstörungen auftritt; bei denen ferner für die Annahme einer etwaigen Schädigung der corticonucleären Leitungsbahnen der motorischen Hirnnerven keinerlei Anhaltspunkte feststellbar sind und die schliesslich auch vom Symptomenbild echter (paralytischer) Pseudobulbärparalyse in mancherlei wesentlicher Hinsicht differenzieren". (Gerstmann u. Schilder.) Im Gegensatz zur „paralytischen" Form der Pseudobulbärparalyse ist bei der extrapyramidalen Form die willkürliche Innervation zwar erschwert, aber mit einer gewissen Anstrengung, „nach Überwindung eines Widerstandes" (Runge) doch möglich. Gestört ist nicht die einzelne willkürliche Muskelbewegung, sondern der Ablauf einer komplizierten Handlung (Kauen, Sprechen), die normalerweise automatisch, ohne Willküreinfluss vor sich geht. Diese

sonst unbewussten Mechanismen müssen ersetzt werden durch Summation von einzelnen, einfachsten Willkürbewegungen; daher auch das Mühsame, Langsame der Bewegungen, was noch verstärkt wird durch einen gleichmässigen, wächsernen Rigor. Geradezu pathognomonisch für die Erkrankung des Striatums sind nach Wartenberg die ohne Reflexsteigerung einhergehenden Muskelspannungen (z. B. der Kaumuskulatur). Andererseits, hebt Wartenberg hervor, fällt eine Bewegung um so schlechter aus, je bewusster sie ausgeführt wird, und sie geht um so besser, je automatischer, unbewusster sie ausgeführt wird. Ein Patient Wartenbergs gibt an, „dass das Essen um so schwerer geht, je mehr Mühe er sich gibt". Die Bewegungen werden oft plötzlich unterbrochen, der Patient kommt nicht weiter in der eben angesetzten Handlung, er verfällt in eine „motorische Ratlosigkeit" (Gerstmann und Schilder), die er nur schwer, oft gar nicht überwinden kann. Diese Tatsache ist es, die dann oft als Parese imponiert, während in Wirklichkeit die willkürliche Muskelinnervation primär gar nicht beeinträchtigt ist. Die in allen Fällen anzutreffende Starre des Mienenspiels (meist kombiniert mit einer erhöhten Ansprechbarkeit auf emotive Reize) erklärt sich aus dem Ausfall jeglicher Mitbewegungen, wie es für striäre Affektionen so überaus charakteristisch ist. Gerstmann und Schilder haben wegen des Fehlens einer wirklichen Paralyse bzw. Parese für dieses zweite Krankheitsbild die Bezeichnung „akinetisch-hypertonisches Bulbärsyndrom" vorgeschlagen.

Dass es sich bei der zweiten Form um eine vorwiegende Schädigung der zentralen Ganglien handelt, konnte man entnehmen aus Analogie mit der Wilsonschen Krankheit und den reichlichen postencephalitischen Bildern. Runge hebt hervor, dass man zwar einzelne Symptome gut auseinanderhalten kann, dass man aber andere (z. B. das Zwangslachen) bei beiden Formen in einander übergehen, sodass die Frage, ob bei der echten Pseudobulbärparalyse die Stammganglien beteiligt sind oder umgekehrt beim akinetisch-hypertonischen Bulbärsyndrom die Pyramidenbahnen, noch nicht als geklärt zu betrachten ist. Auf einzelne Sym-

ptome soll später bei Besprechung der Fälle noch eingegangen werden.[1]

Von unseren ersten zwei Fällen wird sich der erste als zur extrapyramidalen Form gehörig erweisen, während der zweite in der Hauptsache pyramidale Symptome aufweist.

Fall 1.

Hermann H., 45 Jahre alt, Offizier; aufgenommen 14. 2. 25, beobachtet bis 24. 12. 25. (Exitus let.)

Bei der Aufnahme in die Klinik bestehen bereits sehr hochgradige Sprachstörungen, so dass die Anamnese mit der Frau aufgenommen werden muss: Über Nervenkrankheiten in der Familie ist nichts bekannt. Die Frau lernte ihn vor 13 Jahren als vollkommen gesunden Menschen kennen; oft hätte er Herzklopfen gehabt (vielleicht weil er so stark sei). Sie besitzen ein 7jähriges gesundes Kind. —

Vor neun Jahren, im Feld, Nierenentzündung; nach sechs Wochen geheilt. Im Verlaufe des Feldzugs noch vier Wiederholungen.

1919, d. i. vor sechs Jahren hatte er einen Schlaganfall, war aber nicht bewusstlos dabei. Die Lähmung trat successive im Verlaufe von $^1/_4$ Stunde ein, zunächst im Gesicht, dann im Arm und zuletzt im Bein. Die Sprache war damals auch beeinträchtigt. Nach einem Jahr (Lazarett) wurde er gebessert entlassen. Gehen und Sprache waren im wesentlichen gebessert.

Im Dezember 1920 und Anfang 1921 einen zweiten und dritten Schlaganfall. Aber auch ausser den Schlaganfällen traten öfters über Nacht Verschlechterungen ein, im Gehen sowohl wie im Sprechen. Im weiteren Verlaufe kamen Blasenstörungen und Stuhlverstopfungen hinzu. Geistig sei er meist klar, mitunter aber kindisch. Schreiben geht gar nicht. Oft ist er weinerlich, heult ohne Anlass zwangsmässig. Manchmal ist er auch sehr erregt und bedroht die Umgebung.

Im Felde viel getrunken, Go. bejaht; Lues neg.

---

[1] In diesem Zusammenhang müssen anhangsweise erwähnt werden die pseudobulbären Symptome, wie sie vor allen Dingen bei der Wilsonschen Krankheit vorkommen, wo sie sehr oft das Bild beherrschen. Sie kommen hier vor nach dem Typus der striären Form; ebenso bei der Pseudosclerose und der Paralysis agitans. Bulbärsymptome bei anderen Erkrankungen (mult. Sclerose, Friedreich, Marie'Ataxie, Tabes, Gliosis, Amyotr. Lateralsclerose, Caries, Leukaemie, Typhus etc.) haben nur untergeordnete Bedeutung, und zwar handelt es sich dabei auch zum Teile um direkte bulbäre Schädigung. Von Runge wird erwähnt, dass dysarthrische und dysphagische Störungen bei Kohlenoxyd- und Manganvergiftungen gar nicht selten seien.

Aufnahmestatus: Patient von gutem Ernährungszustand. Emphysem. Thorax. Pulmones o. B. Cor: Grenzen o. B.; Töne rein, Extrasystolen, RR 132/80; Abdomen o. B.

Pupillen entrundet, reagieren prompt und ausgiebig auf Li und bei Co (rechts vielleicht etwas träger als links). — Reflexe der oberen Extremitäten pos. lebhaft. PSR pos. r = l; ASR pos. r > l, beide lebhaft Fussklonus pos. r > l; kein Babinski, Oppenheim l pos. (?) Spasmen des linken Armes. Bewegungen im l Arm häufig ungeschickt, grobe Kraft hier etwas herabgesetzt. Mund etwas nach rechts verzogen. Zunge weicht beim Herausstrecken nach l ab. — BDR und Crem. R sind nicht auslösbar. — Gröbere Sensibilitätsstörungen nicht vorhanden.

WaR im Blut und Liquor neg.; Nonne: Trübung opal; Zellen 31/3; Pandy pos.; ges. Eiweiss 3/4.

Patient kann nur mit grösster Mühe einigermassen verständlich sprechen. Die Sprache ist gaumig, verwaschen, lallend und zwar um so mehr in jeder Weise gestört, je mehr er spricht. Die Worte werden sichtlich nur unter grosser Anstrengung gebildet. Ein näselnder Beiklang ist bei den wenigen verständlich werdenden Worten deutlich.

Da der Kranke in seiner Mimik so schwer geschädigt ist, und selbst die Gebärdesprache bei den langsamen und behinderten Bewegungen nur sehr unvollkommen bleibt, ist es kaum möglich, sich auch nur über die einfachsten Dinge mit ihm zu verständigen. In seinen Augen liegt ein gespannter, ja flehentlicher Ausdruck, wenn er sich immer und immer wieder bemüht, seine Gedanken und Absichten verständlich zu machen. Während der Unterhaltung aber oft schon beim Öffnen des Mundes und dem Versuch zu sprechen, tritt ein zwangsweises Weinen ein, das lange anhält und meist nur schwindet, wenn man sich entfernt hat. Gröbere affektive Störungen lassen sich nicht nachweisen. Der Kranke ist mit seinem Aufenthalt anscheinend zufrieden, äussert aber wiederholt eine ängstliche Besorgnis, man könnte ihn nach einer Heilanstalt verlegen. Er verlangt auch nach einer Kur. Eine Prüfung der Intelligenz ist nicht möglich.

20. Febr. 25: Verschlechterung; die Sprache ist noch unverständlicher geworden, so dass es dem Kranken kaum gelingt, ein paar Worte zu Beginn jeder neuen Exploration einigermassen verständlich hervorzubringen. Pat. ist unrein. Das Essen geht ausserordentlich langsam. Das Kauen ist sehr behindert, ebenso die Beförderung der Speisen nach dem Zungengrund. Dagegen geschieht das Schlucken gut, und es ist bisher nicht zu einem Verschlucken gekommen. — Schreibversuche fallen negativ aus.

26. Febr. 25: Weitere Verschlimmerung. Das Gesicht zeigt einen maskenartig starren Ausdruck, der durch das jetzt öfter auftretende Zwangsweinen dann plötzlich einen um so grotesker wirkenden mimischen Überschuss erhält. Der Mund kann nur bis zu einem relativ schmalen Spalt geöffnet werden. Der Kranke bringt die Zähne nicht recht auseinander, was das Kauen ausserordentlich behindert. Die Zunge kann nur wenig vorgestreckt werden. Eine Atrophie

ist weder an ihr noch an den Lippen zu bemerken. Mundspitzen ist gut möglich. Der linke Mundwinkel hängt herab; Nasenfalte etwas verstrichen. Keine Schluckstörungen. Li R wenig prompt, aber ausgiebig; Co R nicht sicher zu prüfen.

Bei der Prüfung der Augenmuskeln bringt der Kranke die Bulbi, auch wenn er einen Gegenstand verfolgt, nur wenig über die Mittellinie; verfolgt aber spontane Vorgänge im Zimmer ganz gut, sodass sich eine Affektion der Augenmuskeln nicht sicher nachweisen lässt. An sämtlichen Extremitäten besteht eine deutliche Hypertonie, l > r; der rechte Arm wird in Beugestellung gehalten, Spontanbewegungen geschehen mit ihm anscheinend gar nicht mehr. Beim Strecken des Unterarms stösst man auf einen erheblichen Muskelwiderstand, während das Beugen gegen den Oberarm ungehindert ist. Armreflexe l lebhafter als r. Beinreflexe lebhaft, ohne sicheren Unterschied zwischen l und r; rasch erschöpfender Fussklonus, l mehr als r. Oppenheim beiderseits unsicher, Babinski neg. Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar. Grobe Kraft in allen Extremitäten herabgesetzt.

Beim Händedruck, Greifen mit der rechten Hand, auffallende Kontraktionsnachdauer.

Im März 1925 weitere Verschlechterung des Befindens. Die Sprache ist völlig unverständlich geworden; auch die Versuche zu sprechen sind viel seltener als früher. Hände gebeugt, in starrer Haltung unbeweglich über der Brust gehalten. RR 205/125 Aderlass 200 ccm; nach der punctio 185/190: in wenigen Tagen aber bereits wieder 230/176.

August 1925: Wenige Tage dauerndes Fieber; über dem rechten Unterlappen Dämpfung, klingende Rasselgeräusche, wenig Auswurf. Psychisch immer dasselbe Bild. Auffassung, Aufmerksamkeit, soweit man schliessen kann, noch gut erhalten. Pat. interessiert sich für alle Vorgänge im Saal, deutet schon vorher immer durch tiefe Atemzüge an, wenn er einen Wunsch hat.

Oktober 1925: Pat. macht eines Morgens einen leicht benommenen Eindruck, spricht nichts, müht sich sichtlich ein Wort herauszubringen, kann es aber nicht. Nach seinen Gesten zu urteilen hat er dafür ein deutliches Empfinden. Verzieht ein wenig das Gesicht zu einer weinerlichen Grimasse; dabei fällt aber auf, dass durchaus kein Zwangsweinen mehr auftritt. Er hatte gegen Morgen einen Anfall gehabt, der als Krampfanfall mit Schaum vor dem Mund und röchelnder Atmung beschrieben wird. Keine Lähmung nachzuweisen. — Nach zwei Tagen hat sich Pat. wieder erholt. Auffassung, soweit zu prüfen, noch gut erhalten. Sprache ohne unterstützende Gesten gänzlich unverständlich; Schreiben unmöglich.

6. Nov. 25: Pat. begann heute Abend plötzlich schwer und röchelnd zu atmen, nach Art des Trachealrasselns; bleiches, etwas cyanotisches Gesicht. Babinski l und r pos. Oppenheim neg. Reflexe gesteigert. Herzaktion beschleunigt, unregelmässig. Bewusstsein erhalten. Dauer ungefähr $^1/_4$ Stunde.

13. Nov. 25: Der seelische Verfall schreitet weiter; der Kranke liegt hilflos stöhnend im Bett, bewegt langsam den rechten Arm, wenn er zu sprechen versucht, röchelt dabei schwer, zeigt aber jetzt fast nie mehr das Zwangsweinen, das früher sofort auftrat, wenn man ihn ansprach. Die Stimmungslage scheint mehr ängstlich zu sein, soweit man aus der fast vollständigen mimischen Starre überhaupt einen Schluss ziehen kann. Immerhin dürfte er trotz der zweifellos bestehenden Demenz ein gewisses Gefühl seiner entsetzlichen Lage haben. Das Sprachverständnis scheint noch leidlich vorhanden zu sein. Lässt dauernd unter sich; beginnender Decubitus.

20. Nov. 25: Psychisch dasselbe Bild. Neurologisch: Pupillen eng, r entrundet, Reaktion auf Li r träge, l prompt; Co nicht zu prüfen. Der Mund kann nur etwas geöffnet werden; Zunge erreicht gerade die Lippen. Die Bewegungen sind ungeheuer langsam, wie beim Parkinsonismus. Der linke Arm ist spastisch gebeugt, lässt sich nicht ganz strecken. Reflexe l gesteigert; Patellar- und Fussklonus l, kein Babinski, ein leichter Rigor in den rechten Extremitäten zu fühlen.

27. Nov. 25: Jammert und stöhnt, atmet manchmal sehr schwer, lässt immer unter sich. Schluckt jetzt auch manchmal schwerer.

3. Dez. 25: Decubitus geht allmählich in die Tiefe; mehrere Stunden im Bad.

7. Dez. 25: Manchmal reizbar, weinerlich; neurol. unverändert.

10. Dez. 25: Wieder Anfall schwerster Dispnoe, Gesicht und Extremitäten blau, fleckig; Puls ungleich. Babinski l und r pos. Patellar- und Fussklonus beiderseits. Erhebliche Steifigkeit im rechten Bein. Nach Injektion von 2 ccm Lobelin geht der Zustand rasch vorüber; Babinski nicht mehr auslösbar.

17. Dez. 25: Der Kranke scheint jetzt schläfriger zu werden, er nimmt auch weniger Nahrung zu sich, versucht auch nie mehr zu sprechen; stöhnt nur und jammert manchmal.

19. Dez. 25. Erneuter Anfall von Dyspnoe, die sich bald wieder verliert. Reflexe wie in den früheren Anfällen.

20. Dez. 25: Patient liegt am Morgen ganz steif im Bett mit nach oben gerichtetem Blick. Er reagiert nicht auf Anruf, scheint tief bewusstseinsgetrübt. Der r. Arm ist steif an den Oberkörper angezogen, das r. Bein so starr, dass man es nur mit grösster Kraftanstrengung etwas beugen kann. Reflexe an Armen und Beinen gesteigert; beiderseits Babinski, sowie Patellar- und Fussklonus. — Als er sich im Laufe des Tages etwas erholt hat, wobei die Spannung in den Extremitäten etwas nachgelassen hat, wird versucht, ihm etwas Nahrung zu geben; es stellt sich dabei heraus, dass eine vollständige Schlucklähmung eingetreten ist. Nebenbei ausgesprochene Nackensteifigkeit.

21. Dez. 25. Das Bewusstsein scheint etwas wiederzukehren. Patient blickt auf, wenn man seinen Namen ruft, lässt aber keinen Laut hören. Atmung regelmässig, Puls gleichmässig, gespannt, RR 150/90.

Rechter Arm und rechtes Bein hypotonisch, keine pathologischen Reflexe.

22. Dez. 25: Die Atmung wird schwerer; Puls ist nicht mehr gleichmässig; Bewusstsein zeitweise schwer getrübt. Ab und zu stöhnt der Kranke und blickt hilfeflehend umher. Die Augen sind noch das einzige, was er bewegen kann.

23. Dez. 25: Verfällt zusehends; gelbe Gesichtsfarbe, leichte Cyanose. Unregelmässige Atmung und Herztätigkeit. Babinski und Klonus beiderseits. Keine Ödeme. Meistens bewusstseinsgetrübt; hat aber beim Besuch seiner Angehörigen seine Frau erkannt und geweint.

24. Dez. 25: Der Kranke reagiert jetzt nicht mehr, stöhnt häufig auf, anscheinend hat er Schmerzen — grosse Mo Dosen. Cheyne-Stockessches Atmen; Puls noch leidlich gut. — Abends exitus letalis.

Die Autopsie des Gehirns ergab: An der Dura nichts besonderes. In den Sinus abziehbare Thromben. Reichlich äusserer Liquor, Meningen zart. Die Venen an der Konvexität treten deutlich hervor, besonders über der Fossa Sylvii. Die Windungen sind besonders frontal und temporal etwas schmal. Die Furchen klaffen etwas. Die basalen Gefässe sind hochgradig verdickt, und die Wände mit gelblichweissen Einlagerungen besetzt. Einzelne Einlagerungen auch an Gefässen der Konvexität. Es findet sich rostbraune Verfärbung der Pia im Gebiet des Gyrus angularis rechts und im Gebiet des Occipitalpoles links. Die Windungen unter diesem Gebiet scheinen defekt zu sein. Auch die Meningen der Basis sind nicht wesentlich verdickt. Die Arachnoidea der Basalcisterne ist durchsichtig; nirgends schwielige Veränderungen, nirgénds gummöse Bildungen.

Es werden durch das formolfixierte Gehirn Frontalschnitte angelegt: zahlreiche Herde; sie stellen sich dar als unregelmässig begrenzte Höhlen mit rostbraun verfärbten, narbigen Rändern. Öfters sieht man feine Lamellen durch die Höhlen hindurchziehen. Besonders auffällig sind ziemlich symmetrische Herde in den Stammganglien. Durch sie werden anscheinend beiderseits das Claustrum und das Putamen völlig zerstört. Das äussere Glied des Globus pallidus ist narbig verändert, das innere Glied scheint dagegen intakt. Die innere Kapsel ist nur in den Randbezirken etwas bräunlich verfärbt. Auf der rechten Seite weicht die Höhle weiter nach vorne als auf der linken. Es werden dadurch auf der rechten Seite auch noch Teile des Nucl. caudatus und vorderste Teile der inneren Kapsel zerstört. Etwas kleinere Herde von im übrigen ähnlichem Charakter finden sich an verschiedenen Stellen der Rinde; nämlich ein ziemlich ausgedehnter Herd in den untersten Teilen der vorderen Zentralwindung, ein ähnlicher im Parietalgebiet rechts, ein kleinerer Herd im Occipitalgebiet links. — Im Thalamus links (Pulvinar) wieder ein Herd. In Mittelhirn, Brücke, Medulla oblongata keine Befunde.

Abgesehen vom Obduktionsbefund konnte schon klinisch eindeutig erkannt werden, dass in der Hauptsache die zentralen Ganglien affiziert waren, wenn auch (z. B. die gesteigerten Reflexe) die Mitbeteiligung der Pyramidenbahnen ausser Frage stand.

Typisch striär waren in dem Fall die langsamen und mühsamen Bewegungen, das verlangsamte Ansprechen der Innervation und die ausgesprochene Kontraktionsnachdauer, z.B. beim Handdruck, und die Bewegungsarmut ohne eigentliche Parese im Bereich der Gesichts- und Kaumuskulatur. Die Beugestellung des Armes kann in Parallele gestellt werden mit der bei Paralysis agitans, ein weiterer Hinweis auf die zentralen Ganglien.— (Über einzelne Symptome siehe später.)

Czylhay-Marburg und Homburger[1] haben gezeigt, dass doppelseitige Herderkrankung der zentralen Ganglien dauernde Störung der Mastdarmfunktion hervorrufen können. Unser Fall bestätigt diesen Befund; schon frühzeitig besteht eine ausgesprochene Inkontinenz.

Die Extremitäten sind bei der Pseudobulbärparalyse meistens mitbeteiligt; eine isolierte Pseudobulbärparalyse wird nur ganz selten beobachtet (Jakob: 3 von 116 Fällen; Wartenberg: 2 Fälle). Dabei ist beachtenswert, dass die Arme meist weniger betroffen sind als die Beine (Oppenheim-Siemerling, Hartmann), und dass es sich meist um doppelseitige Lähmungen handelt, wenn auch ungleichmässig und einseitig betont. Bei unserem Fall (wie auch bei Fall 2) herrschen zweifellos bei den Extremitäten die pyramidalen Erscheinungen vor (gesteigerte und pathologische Reflexe, Spasmen), ohne jedoch die Striatumläsion ganz zu verdecken (Beugestellung des Vorderarms).

Schreibversuche mit dem Patienten ergaben: Unverständliches Gekritzel, einzelne Buchstaben leserlich. Der Ausfall ist zu beziehen teils auf die Spasmen der Extremität, teils auf die „motorische Ratlosigkeit," welche die ganze Motorik beherrscht. Vielleicht spielt bei unserem Patienten auch die zunehmende Demenz eine Rolle. In anderen Fällen ist die Schrift nur zittrig, undeutlich oder abnorm klein (Mikrographie), auch in Fällen „ohne wesentliche Rigidität und unabhängig von dieser" (Runge).

Ein Symptom, das gegen Schluss stark in den Vordergrund tritt, sind die Anfälle hochgradiger Dyspnoe. Atemstörungen leichterer Art sind oft beobachtet:

[1] zit. nach Oppenheim.

Lévy und Bogaert haben in Untersuchungen über den Atemrhythmus bei Nervenkrankheiten festgestellt, dass bei der Pseudobulbärparalyse, wenn man die Atmung kurvenmässig registriert, sich eine Symmetrie der beiden respiratorischen Phasen ergibt, im Gegensatz zur Norm; dagegen keine Störung der Frequenz und des Rhythmus. Die Autoren halten es für wahrscheinlich, dass es sich hier um eine Folge der Rigidität handelt.

Lewandowsky und Stadelmann beschreiben einen Fall mit schweren Störungen, bei dem jeder Willküreinfluss auf die Atmung ausgeschaltet ist, hervorgerufen durch einen Ponsherd, der beiderseits die von der Rinde zum Atemzentrum in der Med. obl. führenden Bahnen unterbrach. (In diesem Fall war auch die Zungen-Rachen-Phonations- und Kiefermuskulatur dem Willküreinfluss entzogen.)

Auch Gerstmann und Schilder beschreiben Respirationsstörungen, analog denen bei Nervösen von wechselndem und inkonstantem Auftreten, mit oft ausgesprochener Neigung erst gegen Abend oder nachts aufzutreten. „Entweder müssen Veränderungen des dorsalen Vaguskernes vorliegen oder von nahe verwandten Systemen.“ Die beiden Autoren verweisen des weiteren auf die Feststellungen von Brugsch, Dresel und Lewy, welche mittels retrograder Degeneration gezeigt haben, dass eine zu Seiten des dritten Ventrikels gruppierte Kernpartie als dem sympathischen Vaguskern übegerordnetes Zentrum anzusehen ist, welches auch anatomische Beziehungen zum Linsenkern besitzen soll. „Es handelt sich um den nucl. periventricularis, dessen Ausläufer sich bis in den Hypothalamus erstrecken dürften.“ Auch in unserem Falle müssen die dyspnoischen Anfälle auf Zentren oder Bahnen weit oberhalb des Vaguskernes bezogen werden, denn verlängertes Mark und Pons ergaben negatiefen Befund; allerdings liegt auch kein Befund in Bezug auf eine Läsion des nucl. periventricularis vor, sodass hier mit lokalisatorischen Versuchen zurückgehalten werden muss.[1]

[1] Fall 1 liefert ferner einen Beitrag zur Frage der Entstehung der Wilsonschen Krankheit, bezw. den Zusammenhang zwischen Lebererkrankung und Hirnprozess. Neben der Theorie der gleichzeitigen Entstehung, unabhängig voneinander, durch dieselbe Schädigung (welche Ansicht nach Runge nicht sicher auszuschliessen ist) stehen in der Hauptsache zwei Theorien einander gegenüber: diejenige von

Fall 2.

Maria S., 38 Jahre alt; seit November 1924 beobachtet.

Anamnese: Vater starb 79jährig an Arteriosklerose, die Mutter an Uterus-Ca, ein Bruder an Tbc. Drei Geschwister leben und sind gesund.

Patientin selbst: normale Entwicklung, gut gelernt, heiteres Temperament, heiratete mit 27 Jahren, eine künstliche Frühgeburt im 7. Monat (abgestorbenes Kind). Seit 1920 nierenleidend (sekundäre Schrumpfniere). Seit 1921 (dem Tod ihres Mannes) ist sie immer sehr traurig, fürchtet, dass sie nicht mehr gesund werde, fühlt sich müde und nervös, Gefühl des Eingeschlafenseins im linken Fuss, zuweilen Herzbeschwerden. Seit Mitte 1924 besteht eine Schwäche des linken Beines, die sich ganz allmählich entwickelt hat; nach einiger Zeit auch Ungeschicklichkeit in der linken Hand. Treppensteigen sehr schwierig, Gang unsicher; keine Doppelbilder, keine Kopfschmerzen, keine Paraesthesien. Sprache wird undeutlich und verschwommen; starke Gewichtsabnahme. Psychische Veränderungen: labil (Lachen und Weinen wechseln schnell), Auffassungsvermögen hat rapid und schnell abgenommen.

I. Aufnahme (7. Nov. 1924 — 11. Nov. 1924): Patientin ist ziemlich kräftig gebaut, schlank und nicht genügend ernährt; mässige Struma; Herz ist nach l um $1\,^1/_2$ Querfinger verbreitert; Töne paukend, II. A Ton accent.; Puls gespannt, schnellend. RR 195. Lungen o. B. Urin: Eiweiss pos.

Nervenstatus: Anisokorie der Pupillen ($l > r$), es scheint die linke pathol. leicht erweitert, die rechte pathol. eng (stecknadelkopfgross). Li R prompt, links auch genügend ausgiebig. Co R gut. Fundus beiderseits o. B.; linker unterer Facialis vielleicht etwas schwächer. Corneal- und Conjunktival-Reflexe pos., rechte Lidspalte enger als linke (von Jugend auf). Sprache articulatorisch leicht gestört, verwaschen in der Konversation und bei Testworten. Motilität: Parese des linken Beines, ohne nennenswerte Atrophie, am deutlichsten beim Gehen, hinkt leicht, schleift und circumduciert kaum merklich. Beim Prüfen der groben Kraft gegen Widerstand nur Dorsalflexion des Fusses deutlich geschwächt. Im linken Bein Tonus vermehrt, deutlicher Spasmus. Reflexe: Arm-R lebhaft, vielleicht l etwas mehr. PSR beiderseits lebhaft, bes. l, sicher oberhalb der Patella auszulösen, beiderseits Andeutung von Clonus, bes. l, erschöpfbar. ASR $r = l$ pos., links deutlicher Babinski, lebhafter Fußsohlenreflex; BDR sehr unsicher: r Mitte

---

der primären Lebererkrankung mit sekundärer toxischer Schädigung des Striatums (Bostroem, Oppenheim, Tschugunoff, Wilson u. a.) und diejenige von der primären Erkrankung des Gehirns mit Schädigung des Zentrums für die Leberfunktion im Zwischenhirn (Boenheim).

Unser Fall ist insofern für die erste Theorie zu verwerten, als trotz sehr ausgedehnter Herde in den Stammganglien, sich keinerlei sekundäre Leberschädigungen einstellten, was bei einer allgemeinen Gültigkeit der Boenheimschen Theorie doch hätte eintreten müssen. Diese Theorie wird auch als die am wenigsten wahrscheinliche von den meisten Autoren abgewiesen.

und r oben scheinen pos., links scheinen sämtliche zu fehlen. — Sensibilität: für Berührung und Schmerz intakt, Lagegefühl und Lokalisationsvermögen gut. Dagegen schwankend bezw. Umfallen beim Fußschluss, auch bei Kontrolle der Augen. Keine Ataxie. — WaR sanguis O, Liquor O, Nonne O, Zellen 6/3.

Psychisch: etwas langsam in der Auffassung den einzelnen Aufforderungen in der Unterhaltung gegenüber. Nach Binet in der Textumstellung etwas Schwierigkeiten, sonst keine. Rechnen mit kleinen Zahlen ziemlich fix. Kann sich die Aufgaben und den Inhalt der Unterhaltung merken. Über ihre Schicksale, über Ereignisse in den letzten Jahren kann sie weniger gut berichten, speziell über den Verlauf ihrer Krankheit. Zuweilen eine der augenblicklichen Situation nicht angepasste euphorische Stimmungslage.

II. Aufenthalt in der Klinik vom 13. Januar 1926 — 14. April 1926. Seit einem Jahr psychisch stark verändert, kann sich nicht recht ausdrücken, vergisst unter dem Sprechen, was sie sagen wollte, ist allgemein sehr vergesslich. Kann sich nicht mehr beschäftigen.

Seit $^1/_2$ Jahr bösartig, hat Leute mit dem Stock bedroht, den Gashahn geöffnet, um sich umzubringen, „will zu ihrem Mann ins Grab;" seither öfter Suicidabsichten. Sie hat aber Tage, wo man ihr überhaupt nichts anmerkt. Sie ist etwas aufgeregt, kann zur Not ihre finanziellen Angelegenheiten (Pension) noch besorgen.

Status: kurzdauernder Nystagmus, linke Linse im allgemeinen getrübt, Fundus o. B., Facialis gleichmässig innerviert. Zunge wird gerade hervorgestreckt; Uvula etwas nach links verzogen, linker Gaumenbogen etwas tiefer als rechts. Thyreoidea beiderseits vergrössert. Pulmones o. B. Cor: wie früher, verbreitert, Ictus im 5. ICR, hebend, A_2 betont. RR 230/150.

Armreflexe bds. ++ PSR +++, l > r, bds. über der Patella auslösbar, Überspringen auf die andere Seite, kein Clonus; ASR ++, l Andeutung von Clonus, kein Babinski, kein Oppenheim. BDR —; Romberg: starkes Schwanken. Grobe Kraft in Armen und Beinen erhalten, kein wesentlicher Unterschied. Intensionstremor? — Sensibilität ohne Störung. Urin: Alb. Esbach 0,8 pro mille; Sacch. O; Sed.: Leucocyten, massenhaft Epithelien, einzelne Erythrocyten. — Psychisch: Patientin ist zeitlich und örtlich orientiert; wenn sie von ihrem Mann spricht, weint sie, zeigt sonst eine etwas läppisch anmutende Heiterkeit (Euphorie). Die Sprache ist verwaschen, schwer verständlich. Testworte ohne Stocken nachgesprochen; keine skandierende Sprache. Bei der Intelligenzprüfung bietet Patientin im wesentlichen dasselbe Bild wie vor zwei Jahren; gröbere Ausfälle bestehen nicht. Erinnerungsschatz ziemlich gut. Patientin kann aber keine zeitlich geordneten Angaben über ihre Anamnese machen. Sie fühlt sich in der Klinik recht wohl, denkt nicht mehr an Suicid; regt sich leicht auf.

27. Februar 1926: Patientin ärgert sich immer über ihren Schwager, sie müsse immer daran denken, ist aber dabei ganz vergnügt. Klagt über Druck- und Hitzegefühl im Kopf.

4. März 1926: Patientin lacht laut, ohne einen Grund dafür angeben zu können (entschuldigt sich später deswegen).

8. März 1926: Patientin schlief in der Nacht sehr unruhig, nachdem sie schon am Abend vorher über Kopfschmerzen geklagt hatte. Morgens lag sie weinend im Bett, zeigte auf den Mund, sprach so undeutlich, lallend, dass man sie kaum verstehen konnte. Zunge wird gerade und ohne Zittern hervorgestreckt; Uvula ist deutlich nach links verzogen. Der übrige neurologische Befund nicht verändert.

9. März 1926: Verschlechterung der Sprache noch immer deutlich. Patientin ist verstimmt, frägt ängstlich, ob das so bleiben würde; klagt über Zucken im rechten Arm und linken Bein.

10. März 1926: Patientin spricht wieder etwas deutlicher. Stimmung ist wieder euphorisch. Gesichtsausdruck etwas gespannt. Mund ist etwas nach links verzogen; die spastischen Erscheinungen gegenüber früher etwas verstärkt. L Fussclonus, nicht erschöpfbar, r angedeutet. Bds. Babinski angedeutet. Knipsreflex bds. pos. Sensibilität, ausser einer leichten Überempfindlichkeit gegen Kälte in Höhe der 5. — 6. Rippe bds., o. B.

26. März 1926: Das Herauslachen und -weinen tritt stärker hervor. Sprache wird undeutlicher. Tremor der Zunge beim Hervorstrecken. Augenbewegungen frei. Horners Symptomenkomplex rechts.

7. April 1926: Nasolabialfalte l flacher als r. Zunge zittert deutlich beim Vorstrecken; Gaumenbogen r = l; beim Sprechen wird der Unterkiefer nach rechts gezogen. Reflexe wie früher. Motor. Kraft: Bein l < r; Arm l < r. Lagegefühl im linken Arm unsicher; Bewegungen ataktisch. Keine Sensibilitätsstörungen; Romberg pos.

14. April 1926: Neurol. Bef. unverändert. Facialisparese l, Gaumensegel steht l tiefer als r. Gang unsicher. Sprache wieder etwas besser. Bewegungen des linken Armes ataktisch. Zwangsweinen und -lachen.

Entlassung. — Diagnose: Pseudobulbärparalyse bei nephrogener Hypertonie.

III. Aufenthalt seit 15. April 1926: Patientin war einen Tag zu Hause, hat sich dort wegen eines Streites zwischen Schwester und Schwager so aufgeregt, dass sie verlangte in die Klinik zurückzugehen. Patientin gibt sich bei der Intelligenzprüfung grosse Mühe; nach Binet-Simon keine Ausfälle; Rechnen geht langsam, schwere Aufgaben gelingen nicht. Erfahrungswissen gering, Schulwissen genügend. Urteilsfähigkeit deutlich herabgesetzt.

8. Mai 1926: Gaumensegel stehen beide etwas tief, werden aber innerviert. Sprache sehr undeutlich. Seltenes Auftreten von Verschlucken. Facialisparese l angedeutet; Ataxie; l Bein spastisch paretisch. Würgrefl. O. Konj. Refl. r = l = +. Sensibilität im Trigeminusgebiet etwas herabgesetzt. Extremitätenreflexe wie früher; l Babinski und Oppenheim angedeutet.

26. Mai 1926: Verschlucken bei jeder Nahrungsaufnahme. Sprache schwer verständlich. Nasolabialfalte und Falte unter dem Auge links flacher als rechts. Stirn gleichmässig innerviert, ebenso Schliessmuskel der Augen. Grobe Kraft

im linken Bein geringer als rechts. PSR bds., überspringend. Fussclonus l, erschöpfbar. Babinski l deutlich, r angedeutet. BDR pos. RR 225/160.

21. Juni 1926: Status idem; Refl. wie früher; l Babinski, Oppenheim, Bechterew pos. Refl. der Bauchdecken heute auslösbar (r > l). Psychisch: Emotionelle Inkontinenz. Zwangslachen häufiger als Zwangsweinen, vorwiegend euphorisch, etwas angestrengter Gesichtsausdruck; im ganzen orientiert, Merkfähigkeit und Gedächtnis leidlich. Rechnet mit Anstrengung Aufgaben aus dem kleineren und mittleren Einmaleins; schwerere Aufgaben werden nicht gelöst. Leichte motor. Aphasie (in einer kleinen Zahl von Testworten versagt die Erklärung, die Bewegung des Gebrauches wird aber richtig gemacht.) Keine apraktischen Störungen. Urin wie früher: RR 210/160.

30. Juni 1926: Euphorisch, läppisch, dabei labile Stimmungslage. Amnestische Aphasie vorhanden.

2. Juli 1926: Patientin verschluckt sich fast bei jeder Mahlzeit. Steifes, unbewegliches Gesicht, das nur durch häufiges Zwangslachen bewegt wird.

11. August 1926: Sprache aphonisch und mangelhaft articuliert. Gaumenbögen. bds. tief, werden kaum gehoben. Horner r unverändert. Refl. wie früher; Babinski und Oppenheim negativ.

25. August 1926: Häufiges Zwangsweinen. Sehr eigensinnig, oft schwer beeinflussbar, meistens jedoch zugänglich und freundlich; ohne Klagen.

13. September 1926: Häufiges Zwangsweinen, weil der Bruder sie nicht heimnehmen will. Seitdem aber die Aussicht besteht, dass sie in ein Stift kommt, ist sie wieder guter Laune. Zwangslachen sehr häufig bei ganz belanglosen Anlässen.

20. September 1926: Patientin ist recht munter; sie hat das Gefühl, dass es ihr besser geht als früher; Zwangsweinen kommt jetzt gar nicht mehr, wohl aber sehr oft Zwangslachen. Verschlucken tut sie sich viel weniger als früher, meistens überhaupt nicht. Salivation besteht jetzt keine, soll aber früher vorhanden gewesen sein. —

Fall 2 ist zweifellos eine echte (= pyramidale = paralytische) Pseudobulbärparalyse, mit spastischen Paresen der in Frage stehenden Muskelgruppen. Wie in der Mehrzahl der Fälle sind auch hier die Extremitäten mitbeteiligt, und zwar beiderseitig (mit starkem Überwiegen der linken Seite), was den doppelseitigen Sitz der Läsionen zum Ausdruck bringt. Das Einsetzen der Krankheit ist, wie gar nicht selten, schleichend, mit anfänglich ganz kleinen, später stärkeren Schüben (mehrere Insulte! Siehe Einleitung). Zwischendurch leichte Besserung, wohl auf Abklingen von Initialsymptomen, Rückgang von Ödemen, zu beziehen; auch zum Schluss

weitgehende subjektive und objektive Besserung (selteneres Verschlucken, keine Salivation mehr).

Es ist schon öfters betont worden, dass in sehr vielen Fällen von Pseudobulbärparalyse ein auffallendes Missverhältnis besteht zwischen der eigentlichen Lähmung der betreffenden Muskeln (VII., XII.) und deren Funktion. Wenn man von den striär bedingten Fällen absieht, so haben wir neben Fällen, wo z. B. die Zunge unbeweglich am Mundboden liegt, solche, bei denen die Beweglichkeit an sich gar nicht so sehr gelitten hat (Zunge wird gut vorgestreckt und anstandslos nach allen Seiten bewegt), sondern nur die Koordination beeinträchtigt ist (articulatorische Störungen). Dies führt Jelgersma zu dem Schluss, dass die Paralyse bzw. Parese der Zunge, wie auch der VII-Muskeln kein wesentliches Symptom der Erkrankung ist, sondern „der Kernpunkt der Erkrankung ist eine Koordinationsstörung, die in allen Fällen da ist, und dies ist unabhängig von einer Affektion der Pyramiden." Jelgersma fand in seinen sämtlichen Fällen eine doppelseitige Affektion der cerebro-cerebellaren Bahnen. Er ist der Meinung, dass die Koordinationsstörung abhängig ist von einer doppelseitigen Läsion des Cerebellums oder der cerebro-cerebellaren Bahnen, welche, wie er betont, ebenso wie die Py-Bahnen auch immer affiziert sind. Jelgersma weist auch darauf hin, dass in Fällen von allgemeiner Cerebellaratrophie ganz allgemein Sprachstörungen beobachtet werden. Dass es sich in der Hauptsache mit um eine Koordinationsstörung handelt, kommt auch zum Ausdruck in der Tatsache, dass eine Störung des Schluckaktes (als die einfachere, weniger komplizierte Bewegung) erst viel später einzutreten pflegt, als eine solche der Sprache. Die ein viel feineres koordinatorisches Zusammenspiel voraussetzenden Sprachbewegungen müssen in ihrer Gesamtheit schon wesentlich gelitten haben, wenn das Schlucken noch keine nachweisbaren Störungen zeigt.

Diesen Sachverhalt demonstriert Fall 2, bei dem trotz frühzeitiger, erheblicher articulatorischer Sprachstörungen erst sehr spät (nach 2 Jahren) dysphagische Beschwerden auftreten.

Ganz anders verhält sich Fall 1 in Bezug auf den Schluckakt. In Fall 1 haben wir (wie Gerstmann und Schilder in ihren

Fällen) nie Verschlucken. Die Störung beruht hier auf einer Erschwerung des Schluckaktes, er ist nur mit Anstrengung ausführbar, aber es kommt nicht zum Verschlucken. Es handelt sich um eine Störung des „Beförderungsaktes“ (Gerstmann und Schilder), welche, wie der langsame, mühsame, oft unmögliche Ablauf des „Fressaktes“ überhaupt über das Striatum charakteristisch ist.

Bei Fall 2 ist weiterhin das Vorhandensein des Hornerschen Symptomenkomplexes beachtenswert. Nach Marburg sind Störungen des Augensympathicus ein häufiges Symptom ponto-bulbärer Affektionen. Breuer und Marburg bezeichnen sie als Sympathische Ophtalmoplegie (Ptosis, Miosis, Enophtalmus). Sie kommt zustande durch Unterbrechung einer Bahn, „die in der Substantia reticularis liegt und zwar ziemlich dorsal, in der Gegend des dorsalen Vaguskernes, unter dem sie spinalwärts zieht.“ (Marburg.) Oft sind bei den pontinen Herden die Symptome weniger ausgesprochen als bei den bulbären, und man findet häufig isolierte Ptosis oder Miosis anstatt des gesamten Komplexes.

Bei unserer Patientin wurde mit Rücksicht auf das relativ jugendliche Alter, bei dem apoplektische Formen selten sind, auch an ein Aneurysma der arteria vertebralis gedacht, welches durch Kompression neben den bulbären Symptomen auch die Mitbeteiligung des Sympathicus erklären könnte. Objektiv (d. h. auskultatorisch) konnte diese Auffassung bis jetzt nicht bestätigt werden (allerdings kann sich ein Aneurysma der Art. vert. der Untersuchung entziehen). Es sei aber daran erinnert, dass wir auch eine Vergrösserung der Glandula Thyreoidea gefunden haben und es zum mindesten recht wahrscheinlich ist, dass ein nach rückwärts gewachsener Zapfen durch Druck auf den Halssympathicus für die Schädigung desselben verantwortlich zu machen ist. Die Pathogenese kann für dieses Symptom auf jeden Fall nicht einwandfrei festgelegt werden. — Die Hauptsymptome würden wir dann doch auf Schädigungen innerhalb der cortico-bulbären Bahn zurückzuführen haben, was bei dem nephrogenen Hochdruck (bis 230 mm Hg) und einem vielleicht von Haus aus minderwertigen Gefäßsystem (Arteriosklerose des Vaters) doch das wahrscheinlichste ist.

Es muss hier noch erwähnt werden, dass Runge beim akinetisch-hypertonischen Syndrom der Encephalitis relativ häufig Anisokorie fand, und zwar besonders in Fällen mit stark entwickelten motorischen Erscheinungen auf einer Körperhälfte. Gerstmann und Schilder sahen einmal Exophtalmus, den sie ebenfalls auf eine Mittel- und Zwischenhirnläsion bezogen, bei Mitläsion des zentralen Sympaticus. Runge betont, dass diese Symptome wegen der ev. lokalisatorischen Bedeutung immerhin beachtenswert seien.

Beiden Formen von Pseudobulbärparalyse gemeinsam ist der maskenartige, eintönige Ausdruck des Gesichts, die Amimie. Doch handelt es sich bei der pyramidalen Pseudobulbärparalyse im wesentlichen um einen Ausfall der cortico-bulbären Bahnen, die betreffenden Muskeln sind eben spastisch paretisch und können willkürlich nicht in Aktion gesetzt werden. Dazu kommt wahrscheinlich eine koordinationsstörende Läsion von cerebellaren Bahnen (Jelgersma). Bei der extrapyramidalen Form der Pseudobulbärparalyse handelt es sich bei dieser mimischen Starre um eine „Haltungsrigidität" der mimischen Muskeln (Gerstmann und Schilder) und um eine Aufhebung des unbewussten Mienenspiels, einen Fortfall jeglicher Mitbewegungen, während, im Gegensatz zur paralytischen Form, die willkürliche Innervation der Gesichtsmuskeln, wenn auch erschwert, doch nach Überwindung eines Widerstandes, möglich ist.

Im Gegensatz zu dieser Einförmigkeit des Gesichtsausdrucks steht das Zwangslachen und -weinen, eine ausgesprochene Hypermimie. Die „Zwangaffekte," ein Symptom, auf das zuerst von Siemerling und Oppenheim 1886 hingewiesen wurde, ist eines der konstantesten bei der Pseudobulbärparalyse, sowohl bei der paralytischen als auch bei der extrapyramidalen Form. Wir finden sie auch in unseren beiden Fällen ausgesprochen. Von Interesse ist, dass im Fall 1 das Symptom in den letzten Wochen verschwindet (s. später).

Monakow[1] erwähnt, dass das Zwangslachen sich gewöhnlich

[1] Cit. nach Wartenberg.

unter spastischen Mitbewegungen in anderen Muskelgebieten abspielt. Als solche Mitbewegungen bezeichnet er u. a. „das Schliessen der Lidspalte“ (Orbiculariskrampf).

Oettinger gibt eine Zusammenstellung der anatomischen Läsionen bei Zwangslachen und Zwangsweinen und findet dabei, „dass in 27 von 30 Fällen neben einer Erkrankung eines Teiles der inneren Kapsel oder von einem oder mehreren Basalganglien, der Linsenkern derselben Seite, zuweilen auch beider Seiten, ausnahmslos mitbefallen war. Es scheint also, als ob die Ursachen der spastischen Gesichtsbewegungen ohne Gefühlsbetonung oder der spastischen Verdeckung normaler Emotionen in einer abnormen Funktion des Linsenkerns zu suchen sei.“ (Referat 1914, Neurol. Zentralblatt.)

Schaffer sucht die Ursache des Zwangslachens in einer Thalamusreizung. Er unterschied zwei Formen[1]:

a) Als Lachanfall bezeichnet er einen Zustand, welcher gleich einem epileptischen Anfall als äquivalent einer organischen Affektion — Thalamusreizung — als durch Innenreiz bewirkt aufzufassen sei; b) als psychomotor. Affektausbruch fasst Verfasser jenes Lachen und Weinen auf, welches auf Grund der psychischen Schwankung durch das suggestive Milieu, also durch Aussenreiz, entsteht.

Wartenberg fasst das Zwangslachen mit starker emotiver Erregbarkeit des Facialis und ganz abnorm niedriger psychoreflektorischer Reizschwelle als ein striäres Symptom auf.

„Nach Oppenheim und Siemerling und Strümpell weist das Zwangslachen auf eine Hemmung bulbärer bezw. subcorticaler, sonst gezügelter Mechanismen hin, während Jakob die Störung auf den Ausfall zentripetaler Impulse zurückführt“ (zit. nach Runge).

Runge meint, dass das Zwangslachen und -weinen bei Striatumaffektionen einen etwas anderen Eindruck macht, als das der Pseudobulbärparalyse, es erreiche nie so hohe Grade und sei starr, langsam, steif, unvollständig. Er nimmt deshalb mit Bostroem eine verschiedene Entstehungsweise beider an. Dass das Zwangs-

[1] Cit. nach Eigenbericht 1913.

lachen und -weinen bei der extrapyramidalen Pseudobulbärparalyse nicht vorkommt, wie Gerstmann und Schilder angeben, wird von Runge wie auch von Wartenberg als unrichtig bezeichnet. Es kommt nach Runge immer vor, wenn auch in geringem Ausmass und ist oft nur schwer zu eruieren.

Die Annahme Pettes, dass beim Auftreten dieses Symptomes stets die Pyramidenbahnen beteiligt seien, ist nicht erwiesen (Runge). „Die Frage, ob bei der Pseudobulbärparalyse die Stammganglien beteiligt sind oder umgekehrt beim akinetisch-hypertonischen Syndrom mit pseudobulbären Erscheinungen die Pyramidenbahnen, ist noch nicht ganz geklärt, obwohl rein extrapyramidal zuweilen Zwangslachen und -weinen vorzukommen scheint." (Runge.)

Für Fall 1 wurde bereits hervorgehoben, dass das bis dahin häufige Zwangslachen von einem gewissen Zeitpunkt ab völlig aufhört (oder nur einige wenige Male sich später wieder einstellt). Es ist derselbe Zeitpunkt, in dem eine plötzliche Verschlechterung des Krankheitsbildes eintrat und Anfälle von Dyspnoe sich dem Bilde zugesellten. Die Erklärung dieser Erscheinung kann eine verschiedene sein. Es könnten z.B. die Bulbi in der Medulla obl. selbst durch einen neuerlichen Insult so weit zerstört worden sein, dass eine wirkliche Paralyse der betreffenden Muskelgebiete eingetreten ist, also eine apoplektif. Bulbärparalyse könnte sich der Pseudobulbärparalyse zugesellt haben (cerebrobulbäre Mischform im engeren Sinne nach Jakob.) Dafür haben wir aber im Obduktionsbefund keinerlei Anhaltspunkte, die Medulla erwies sich als vollkommen frei. Eine weitere Möglichkeit wäre die, dass mit Fortschreiten der zentralen Prozesse, ausser den hemmenden Bahnen, nun auch diejenigen Fasern bezw. Zentren zerstört wurden, welche den für die Funktion nötigen Tonus (z.B. des Facialiskernes) aufrecht zu erhalten haben. In dem Falle wäre die zunächst abnorm niedrige Reizschwelle, welche das Zwangslachen ermöglichte, durch eine reflektorische Unansprechbarkeit (und zwar aus zentralen Gründen) ersetzt worden. — Oder aber als dritte Möglichkeit wäre zu erwägen, ob es sich bei der Entstehung des Zwangslachens selbst überhaupt um eine Zerstörung von hemmenden Bahnen handelt oder ob es nicht vielmehr zustande kommt durch eine Reizung

der der Facialismuskulatur in den basalen Ganglien übergeordneten Zentren; dann wäre das Verschwinden durch Zerstörung dieser anfänglich nur gereizten Zentren zu erklären. Die letzte Möglichkeit scheint uns die wahrscheinlichste.

Ob es sich dabei um eine Thalamusreizung (Schaffer) oder um eine striäre Reizung handelt, geht aus unserem Fall nicht klar hervor, da beide Gebiete Läsionen aufwiesen. Anatomisch finden wir neben cystischen Degenerationen in den Linsenkerngebieten auch eine Reihe pathologischer Befunde an anderen Stellen, sodass wir für dieses Symptom keine eindeutige Lokalisation annehmen können; berücksichtigen wir aber die Tatsache, dass bei der Wilsonschen Krankheit Zwangslachen und -weinen zu den geläufigen Symptomen gehört, so gehen wir wohl nicht fehl, wenn wir, wie bereits Oettinger nach seiner Zusammenstellung, die Ursache des Zwangslachens und -weinens in einer pathologischen Veränrung des Linsenkerns suchen.

Das Zwangslachen bei der gewöhnlichen Pseudobulbärparalyse liesse sich durch Striatumreizung erklären, da nach der Zusammenstellung von Jakob und Oettinger sich bei der überwiegenden Mehrzahl der Fälle eine Beteiligung der basalen Ganglien ergab, und für den Rest könnte man an Fernwirkung eines Herdes der meist betroffenen inneren Kapsel auf das striäre Zentrum denken (auch hier würden wir in erster Linie an eine Reizwirkung denken und weniger an Enthemmung).

Möglicherweise wären die negativen Befunde von Gerstmann und Schilder in Bezug auf das Zwangslachen analog unserem Fall 1 als Spätfälle zu deuten.

Beeinträchtigung der Psyche ist fast immer vorhanden, wenn es sich um multiple Läsionen des Gehirns handelt. „Demenz, Apathie, Verwirrtheit und Erregungszustände gehören zu den fast regelmässigen Symptomen des ausgebildeten Leidens“ (Oppenheim). Bei Fall 2 finden wir schon sehr frühzeitig depressive Verstimmung, die zu wiederholten Suicidversuchen führt; Erregungszustände, in denen Patientin die Umgebung bedroht, Gereiztheit. Diese psychischen Alterationen verschwinden bei Aufnahme in die Klinik fast vollständig, wogegen oft ein dementes, läppisches Benehmen auf-

fällt, bei durchwegs euphorischer Stimmung. Bei Fall 1 haben wir ausser Erregungszuständen kaum gröbere Veränderungen nachzuweisen. Sicher ist dabei die Lokalisation von wesentlichem Einfluss.

Fall 3, der im folgenden kurz berichtet wird, zeigt von pseudobulb. Symptomen vor allem ausgeprägtes Zwangslachen und -weinen; dieses Symptom ist so stark ausgebildet, dass es das Krankheitsbild vollkommen beherrscht.

Fall 3.

Patient S. Sch.; 61 Jahre alt; Platzmeister; seit 28. Juli 1926 in klinischer Beobachtung.

Anamnese (mit der Tochter des Patienten aufgenommen): Über die Jugend des Patienten kann nichts Genaueres angegeben werden; auf der Schule habe er gut gelernt. War in Wien, Budapest und München als Platzmeister bei einem Eiswerk tätig; heiratete 1886. Zwei Kinder. Eine Schwester gleich nach der Geburt gestorben. Patient soll fast nie krank gewesen sein. Einmal einen 14tägigen Bronchialkatarrh, öfters Augenausschlag. Er arbeitete fleissig, trank sehr wenig, war vorwiegend still und weichherzig veranlagt, konnte sehr leicht weinen.

Seit August 1919 arbeitete er nicht mehr, wurde pensioniert. Häufig wurde er schwindlig, besonders beim Bücken; 14 Tage Krankenhaus. Zuhause machte er dann kleinere Arbeiten und ging spazieren.

März 1920: Erster Schlaganfall; konnte eine Seite nicht mehr so gut bewegen; welche kann die Tochter nicht sagen. Nach acht Tagen konnte er wiede gehen, aber nicht gut sprechen. Teilweise benannte er Dinge mit anderem Namen. Dieser Zustand blieb ungefähr vier Jahre lang gleich.

Juni 1923: Zweiter Schlaganfall; anschliessend konnte er den rechten Fuss nicht recht bewegen, es sei damals Blasenlähmung dazu gekommen, auch hatte er immer Verstopfung. An der rechten Hand war nichts zu bemerken. Das Weinen wurde nach dem Anfall schlimmer und häufiger, die Sprache viel schlechter. Manchmal ging er noch spazieren. Er konnte sich nichts Neues mehr merken, sich aber an Altes noch recht gut erinnern. Im Mai 1926 starb seine Frau, ohne dass er etwas davon merkte, meint noch immer, dass sie lebe.

Status: Mittelgrosser Mann, guter Ernährungszustand, fassförmiger Thorax. Sehr defekte Zähne. Keine Atrophie der Lippen- und Zungenmuskulatur. Speichelfluss. Cor: o. B. RR 170/78. Pulmones o. B. Abdomen o. B. Bauchdecken etwas gespannt; Urin: Alb. neg., Sacch. neg. Urobilinogen neg., Reaktion sauer.

Nervenstatus: Pupillen entrundet, besonders links; reagieren gut auf Li. Kein Nystagmus. Reflexe der oberen Extremitäten lebhaft. PSR gesteigert, ASR, BDR pos. Kein Babinski, kein Oppenheim; Ataxie, soweit zu prüfen, nicht

vorhanden. Romberg: Patient kann nicht frei stehen, fällt nach rückwärts. Keine Tremores. Motilität: schwer prüfbar; Patient spannt zunächst sehr und macht dann die passiven Bewegungen aktiv mit; jedoch scheint in der rechten oberen Extremität eine geringe Hypertonie zu bestehen. Die Beine hält Patient stark gespannt. Sensibilität scheint intakt, wegen Unaufmerksamkeit aber nicht sicher zu prüfen. Sprache durch die sehr defekten Zähne an sich schwer verständlich, wird sie noch durch fast dauerndes Zwangsweinen und -lachen entstellt und unverständlich; zudem ist sie deutlich gaumig und verwaschen (pseudobulbär). Gang ist taumelnd, Retropulsion; er kann nicht frei gehen, muss geführt werden: kleinschrittig; etwas nach vorne gebückte Haltung. Starker Speichelfluss. — WaR O.

Psychisch: Perseverieren; Zwangsweinen und -lachen. Patient ist schwer zu fixieren, wegen Aphasie ist schwer mit ihm in Kontakt zu kommen. Stimmung im Grunde euphorisch. Intelligenzprüfung: Die Exploration ist erschwert durch das Zwangsweinen und -lachen, sowie durch seine sonstigen Sprachdefekte. Anamnestisch macht Patient keine spontanen Angaben, sondern bestätigt mehr die Fragen des untersuchenden Arztes. Nur die einfachsten Fragen werden beantwortet. Geschichtliche Daten und Deutung von Sprichwörtern werden meist verfehlt; die Angaben wechseln auch stark. Rechnen fällt ganz aus. Patient fasst gut auf, doch wird seine Aufmerksamkeit durch den geringsten Anlass abgelenkt, sodass er nicht mehr weiss, was er gefragt wurde. Jede Antwort, die fast unverständlich ist, wird von Zwangsweinen und -lachen begleitet. Merkfähigkeit gestört. Deutliches Perseverieren, vor allem auch bei der Aphasieprüfung.

Im weiteren Verlauf des klinischen Aufenthalts hat sich nichts geändert: Sprachstörungen sind ziemlich hochgradig, Verschlucken nur ganz selten und nicht ausgesprochen, Speichelfluss, sehr häufiges und ausgeprägtes Zwangsweinen, kein Zwangslachen.

Bei unserem 61jährigen Patienten handelt es sich um eine ausgesprochene Arteriosklerosis cerebri mit pseudobulbären Symptomen. Sprachstörungen finden wir schon sehr frühzeitig, wenn auch nicht ganz sicher von pseudobulbärem Charakter; gleichzeitig besteht von Anfang an eine starke Neigung zum Weinen.

In diesem Fall haben wir es auch scheinbar mit dem Auftreten pseudobulbärer Erscheinungen schon nach dem ersten Schlaganfall zu tun. Wir finden aber schon Jahre lang vorausgehende Prodromalerscheinungen in Form von Schwindel und psychischen Alterationen, die uns einerseits eine diffuse Erkrankung der Gefässe des Cerebrum annehmen lassen und uns gleichzeitig berechtigen ein nicht mehr vollwertiges Organ anzunehmen. Dies erklärt

uns die Entstehung der pseudobulbären Symptome bei einem einseitigen Insult: nämlich die Funktionsuntüchtigkeit der anderen Seite.

Die Sprache verschlechtert sich weiter zusehends, während wir auch hier wieder erst sehr spät dysphagische Störungen (und zwar nur angedeutet) nachweisen können (siehe früher: Koordinationsstörungen).

Beherrscht wird das ganze Krankheitsbild, wie schon eingangs gesagt, durch das häufige und überaus stark ausgeprägte Zwangsweinen, welches es fast unmöglich macht, mit dem Patienten in Kontakt zu kommen. Bei der ganz diffusen Erkrankung des Cerebrums ist hier jeder Lokalisationsversuch von vornherein aussichtslos, wenn wir uns nicht bloss an die ganz groben Insulte halten wollen, die aber sicher nicht allein für das Zustandekommen des Bildes anzuschuldigen sind.

Mehr wie in den beiden ersten Fällen finden wir hier das Symptom der Salivation ausgeprägt. Es wird überaus häufig beobachtet, ohne dass man über die Entstehungsweise bis jetzt zu einer einheitlichen Anschauung gekommen wäre. Zur Erklärung machte man geltend, dass es sich um eine einfache Stagnation zufolge des erschwerten Schluckaktes handle. Doch scheint es sich um eine tatsächliche Mehrproduktion zu handeln; auch finden wir, wie z. B. in Fall 3, die Salivation schon sehr frühzeitig, wenn dysphagische Störungen noch nicht angeschuldigt werden können. Es wurde hervorgehoben, dass das Offenstehen des Mundes, das Zittern der Zunge, also lokale Reize, den Speichelfluss begünstigen. Sahlis[1] glaubte, dass der in der Mundhöhle stagnierte Speichel reflektorisch eine Steigerung der Sekretion hervorrufe. Lewandowsky[1] nimmt an, dass eine Isolierung des niederen Zentrums der Speichelsekretion von dem die Sekretion regulierenden Grosshirn eine Erregbarkeitssteigerung bedinge. Bostroem, ebenso Frank,[2] halten die Störung für Folge einer Reizung im kranialautonomen System; Bostroem mit der Einschränkung, dass für einen

[1] Cit. nach Wartenberg.
[2] Cit. nach Runge.

Teil der Fälle die rein motorische Behinderung des Schluckaktes und lokale Reize von der Mundhöhle aus als Hauptursache anzuschuldigen sind. Runge denkt neben einer Reizung auch an eine Enthemmung. Wartenberg meint, es sei naheliegend, bei einem pontinen Herd an direkte Reizung eines nucl. salivatorius sup. zu denken (Kohnstamm; zwischen dem caudalen Pol des VII-Kernes und dem frontalen Pol des motorischen V-Kernes). Er meint aber, dass damit nur eine vorübergehende Salivation erklärt werden könne. Wartenberg fasst deshalb die Salivation als ein striäres Symptom auf: „Auch die in der Erkrankung eingetretene starke Salivation kann als striäres Symptom aufgefasst werden, wie die Salivation bei der Paralysis agitans, die von Bruns und Oppenheim als Hypersekretion aufgefasst wird. Diese Hypersekretion von Speichel hat ihr Analogon in der Hypersekretion von Hautfett (Salbengesicht) und Schweiss, die wir bei Encephalitis mit striären Symptomen in letzter Zeit so oft beobachten."

Gerstmann und Schilder wollen die Erscheinung nicht mit einer striären Läsion in Zusammenhang bringen, sondern denken neben einer Läsion des bulbären nucl. salivat. vor allem an die Schädigung eines übergeordneten Zentrums im Zwischenhirn. Es ist bemerkenswert, dass Breslauer (nach Runge) experimentell bei Einspritzung in die Umgebung des 3. Ventrikels starken Speichelfluss beobachtete.

Für unseren Fall können wir aus dem angeführten Grunde keinerlei lokaldiagnostische Anhaltspunkte gewinnen. Zwar scheint es unwahrscheinlich, dass nur lokale Reize verantwortlich zu machen sind, denn wir hatten bei bereits ausgesprochener Salivation noch keinerlei dysphagische Störungen; auch die Tatsache, dass sonstige bulbäre Erscheinungen fehlen, lässt einen medullären Herd unwahrscheinlich erscheinen und deutet auf mehr zentrale Ursache, aber weiter können wir von diesem Fall nichts aussagen.

Zusammenfassung.

Nachdem wir die verschiedenen Lokalisationsmöglichkeiten der Pseudobulbärparalyse erwähnt haben, haben wir die Behauptung zu belegen versucht, das zum Zustandekommen des Krankheitsbildes immer doppelseitige Herde nötig sind. Bei Obduktionen fast immer bestätigt, weisen schon die doppelseitige Beteiligung der Extremitäten und das Zustandekommen des ausgeprägten Zustandes meist erst nach dem zweiten Insult auf doppelseitige Herde. Wir erwähnten in diesem Zusammenhang die Vorstellung Schaffers über „präparatorische Herde" bei scheinbar einseitigem Sitz und glauben der allgemeinen Überzeugung Ausdruck zu geben, wenn wir die wenigen noch übrig bleibenden Fälle „mit einseitigem Sitz", als anatomisch ungenügend erforscht bezeichnen. (Siehe auch Fall 3.)

Wir haben dann einige Lokalisationsversuche besprochen, mussten aber, obgleich im Einzelfall die Lokaldiagnose zu Recht bestehen mag, für die Mehrzahl der Fälle diesen Versuch als unzweckmässig und ungerechtfertigt abweisen, da wir es bei der Pseudobulbärparalyse meistens mit multiplen Herden zu tun haben, also auch gar keine Veranlassung haben alles auf einen Herd zu beziehen.

Alsdann haben wir verschiedene Einteilungsversuche des ganzen Krankheitsbildes erwähnt und als einzig brauchbaren denjenigen in pyramidale (=paralytische) und extrapyramidale Formen betont. Es handelt sich dabei allerdings fast nie um ein „ausschliesslich", fast stets finden wir bei dem einen Bild auch Symptome des anderen mit dabei, aber es ist im allgemeinen ein deutliches Vorherrschen nicht zu verkennen; wenigstens konnten wir an unseren zwei Fällen (1 und 2) den Unterschied ziemlich gut herausschälen; auch ist oft die Störung der beteiligten Extremitäten vom selben Typus.

Wir erwähnten fernerhin das oft zu beobachtende Missverhältnis zwischen Parese und Funktion, was Jelgersma veranlasste, die Koordinationsstörung zu betonen und in den Mittelpunkt des Krankheitsbildes zu stellen. Wir glauben einen Beleg für diese Annahme zu sehen in der Tatsache, dass Schluckbeschwerden regelmässig viel später auftreten als Störungen der koordinatorisch viel komplizierteren Sprechbewegung.

Im Anschluss an Gerstmann und Schilder beschrieben wir den Unterschied der Schluckbeschwerden bei der extrapyramidalen Form einerseits als Schluckerschwerung, als Störung des Beförderungsaktes und bei der paralytischen Form andererseits als wirkliches Verschlucken infolge der Parese.

Ganz ähnliche Unterschiede für die Amimie: einerseits Bewegungsarmut, Ausfall von Mitbewegungen, ohne primär gestörte Innervation, andererseits Parese der betreffenden Muskelgebiete.

Dann wurde das Zwangslachen und Zwangsweinen besprochen und im Anschluss an einen dritten Fall die verschiedenen Erklärungsversuche über die Entstehung der Salivation zusammengefasst.

Ein besonderes Interesse widmeten wir dem Zwangslachen und -weinen und seiner Entstehung: Obgleich man sich noch nicht völlig klar darüber ist, ob es ein Pyramidensymptom oder ein striäres Symptom ist oder ob ev. beide Systeme geschädigt sein müssen, um das Symptom zu erzeugen, so bezieht man doch im allgemeinen das Symptom auf den Linsenkern.

Wir konnten die Zusammenstellung Oettingers anführen, wonach der Linsenkern fast immer beteiligt ist. Wenn auch in unserem Falle die Beziehung wegen gleichzeitig vorhandener anderer Hirnherde keine eindeutige ist, so glauben wir doch, aus dem Vergleich mit der Wilsonschen Krankheit, bei der sich krankhafte Prozesse vorwiegend in diesem Gebiete abspielen und bei der Zwangsweinen und -lachen zu den geläufigsten Symptomen gehört, dazu berechtigt zu sein, dieses Symptom mit einer alterierten Funktion des Linsenkerns in Zusammenhang zu bringen. Man denkt sich die Entstehung vorwiegend durch Enthemmung der tiefer gelegenen Zentren. Das plötzliche Entschwinden von Zwangslachen bei unserem ersten Fall bei gleichzeitiger Verschlechterung des Gesamtbefindens

liess uns das Zustandekommen des Zwangslachens und -weinens durch Reizung des Linsenkerns und sein Verschwinden durch spätere Zerstörung der betreffenden Gebiete wahrscheinlicher erscheinen.—

Es sei mir gestattet auch an dieser Stelle Herrn Professor Dr. A. Bostroem für die Überlassung der Fälle, für die vielseitigen Anregungen und das freundliche Interesse an meiner Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen; ebenso für die Übernahme des Referates.

Literatur.

Bostroem, A., Der amyostatische Symptomenkomplex, Springer 1922.

Gerstmann u. Schilder, Studien über Bewegungsstörungen, V. Über die Typen der extrapyramidalen Spannungen und über extrapyramidale Pseudobulbärparalyse. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 70, 1921.

Jakob, A., Die Pathogenese der Pseudobulbärparalyse. Archiv f. Psych. u. Nervenkr. XLV, 3, 1909.

Jelgersma, Die Funktion des Kleinhirns. Journ. f. Psychol. u. Neurol. 23, 1918.

Lévi, G. et L. van Bogaert, Untersuchungen über den Atemrhythmus bei Nervenkrankheiten. Encéphale 1924. Cit. nach Referat Zentralblatt 38, 1924.

Lewandowsky u. Stadelmann, Über einen seltenen Symptomenkomplex auf Grund eines Brückenherdes. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. 13, 1912.

Lhermitte, J. et Cuel, Ponto-cerebellare Form der Pseudobulbärparalyse. Cit. nach Ref. Zentralblatt 26, 1925.

Liepmann, Zur Pseudobulbärparalyse. Cit. nach Neurol. Zentralbl. 31, 1912.

Marburg, Über die neueren Fortschritte in der topischen Diagnostik d. Pons u. d. Oblongata. Zeitschr. f. Nervenheilk. 41, 1911.

Oettinger, B., A case of pseudobulbar paralysis. Cit. nach Ref. Neurol. Zentralbl. 33, 1914.

Oppenheim, Lehrbuch der Nervenheilkunde. 7. Aufl. 1923.

Runge, W., Die Erkrankungen des extrapyramidalen motorischen Systems. Erg. d. inneren Med. u. Kinderheilk. 26, 1924.

Schaffer, K., Zur Klinik u. path. Anatomie der Pseudobulbärparalyse. Zeitschr. f. d. ges. Neurol. u. Ps. 10, 1912.

Wartenberg, Zur Klinik und Pathogenese der Pseudobulbärparalyse. Monatsschr. f. Psych. u. Neurol. 51, 1922.

Tschugunoff, S., Die hereditäre Form der Pseudobulbärparalyse. Cit. nach Eigenbericht, Zentralbl. f. d. ges. Neurol u. Psych. 29, 1922.

Lebenslauf.

Ich, Hermann Frank, geboren am 10. Mai 1904 zu Baden-Baden als Sohn des Kaufmanns Eduard Frank, besuchte dortselbst die Volksschule und die 9-klassige Oberrealschule. Im Sommersemester 1922 immatrikulierte ich mich an der Universität Freiburg i. B., studierte zunächst ein Semeter Naturwissenschaften, alsdann 4 Semester Medizin und legte am Ende des Sommersemesters 1924 die ärztliche Vorprüfung ab. In Freiburg unterzog ich mich auch einer Ergänzungsprüfung in Latein. Von den klinischen Semestern studierte ich 3 in Wien und 2 in München. Das Staatsexamen legte ich in München ab (beendet am 23. Juni 1927).